

Aus der chirurgischen Abteilung des St. Claraspitals Basel (Prof. *F. Merke*)
und dem pathologischen Institut Basel (Prof. *A. Werthemann*)

Über das «chondromyxoide Fibrom» des Knochens

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

BEATRIX CHRIST von BASEL

Basel
Buchdruckerei Kreis & Co. AG.
1957



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548804_0020

Aus der chirurgischen Abteilung des St. Claraspitals Basel (Prof. *F. Merke*)
und dem pathologischen Institut Basel (Prof. *A. Werthemann*)

Über das «chondromyxoide Fibrom» des Knochens

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von
BEATRIX CHRIST von BASEL



Basel
Buchdruckerei Kreis & Co. AG.
1957

Von der Medizinischen Fakultät genehmigt auf Antrag von
Herrn Prof. F. Merke

Tag der Promotion: 3. März 1956

Über das «chondromyxoide Fibrom» des Knochens

Die Klinik und pathologische Anatomie der Knochengeschwülste bieten trotz aller Fortschritte auch heute noch gelegentlich erhebliche Schwierigkeiten. Insbesondere ist die Frage, ob Gut- oder Bösartigkeit vorliegt, manchmal schon nach dem Röntgenbild schwer zu entscheiden. Aber auch die Interpretation des histologischen Bildes, auf die man sich dann verlässt, kann gelegentlich grosse Schwierigkeiten bereiten.

Besonders auf dem Gebiet der «Knochensarkome», bzw. der «sarkomähnlichen» Knochentumoren haben in den letzten Jahren Fortschritte unserer Kenntnisse verschiedene Tumoren, die bisher als eigentliche (und damit hochmaligne) Sarkome galten, unter die nur histologisch sarkomähnlichen, klinisch jedoch benignen Geschwülste einreihen lassen.

Vor 30 Jahren waren es die sog. «Braunen Tumoren», die lange Zeit als maligne Riesenzellensarkome galten und histologisch auch durchaus maligne Eigenschaften zeigten, um dann erst später, unter anderem durch die Untersuchungen von *Looser*, als gutartige Tumoren, beziehungsweise Ostitis fibrosa cystica localisata vom eigentlichen Sarkom abgegrenzt zu werden.

Die vorliegende Arbeit befasst sich mit einer ganz analogen Situation. Wie es sich zeigt, muss auch eine Form des «Chondromyxosarkoms», trotzdem sie histologisch maligne Charakterzüge aufweist, heute doch zu den nicht malignen, nur sarkomähnlichen Geschwülsten gezählt werden.

Allerdings fehlt bis heute noch ein grösseres klinisches Beobachtungsgut dieser Geschwulstform, die eine endgültige Beurteilung der klinischen Gutartigkeit erlauben würde. Aus diesem Grunde dürfte es berechtigt sein, auch Einzelfälle dieser seltenen Geschwulstform zu publizieren.

Jaffe und Lichtenstein (5) beschrieben 1948 einen gutartigen Knochentumor, der dem Chondromyxosarkom histologisch sehr ähnlich sieht, aber deutlich von ihm abzugrenzen ist. Sie nannten ihn «chondromyxoides Fibrom des Knochens».

Vorher wurde dieser Tumor als bösartiges Chondro- oder Myxosarkom aufgefasst.

Lichtenstein berichtete damals zuerst über 8, dann über 12 Fälle (5–7). Später wurden einige weitere typische Fälle beobachtet (Mayoklinik, Kantonsspital Zürich) und zum Teil publiziert (1, 3, 8, 9). 1952 beschrieb *Lichtenstein* den Tumor in seinem Buch «Bone Tumors» folgendermassen:

«Der Tumor leitet sich ab vom knorpelbildenden Bindegewebe und sieht makroskopisch aus wie Knorpel, ist aber derber und es fehlt ihm der bläuliche Glanz. Er ist nicht schleimig und nicht cystisch. Das histologische Bild zeigt myxoide Grundsubstanz, welche durch Ausreifung collagenisiert oder chondroid werden kann. Die spindelförmigen und multipolaren Zellen liegen locker in der Grundsubstanz oder bilden durch kompaktere Zellstränge Pseudoläppchen. Der Zellkern ist spindelförmig oder multipolar. Man findet auch vakuolisiertes Bindegewebe, welches sich mit Hämatoxylin bläulich färbt. Die Mucinfärbung ist negativ. Am Rand der Pseudolobuli finden sich Zellen mit plumpem, hyperchromatischem oder grösserem Kern oder auch mit mehreren Kernen. Es kommen auch Blutungen, Riesenzellen, Makrophagen mit Hämosiderin, Monozyten und polynukleäre Leukozyten und hie und da Makrophagen mit sudanophilen Tröpfchen vor. (Diese Zell- und Kernpolymorphie führte zur Auffassung Sarkom.) Stellenweise ist der Aspekt oft ähnlich wie Knorpel- oder Knorpeltumorgewebe, aber deutlich zu unterscheiden vom gewöhnlichen Enchondrom. Es ist kein infiltratives Wachstum festzustellen».

Die ersten 8 Fälle *Lichtensteins* verteilten sich dem Alter nach wie folgt:

4 Fälle zwischen 10 und 20 Jahren (13, 17, 18, 18)

2 Fälle zwischen 20 und 30 Jahren

2 Fälle über 40 Jahren (42, 56).

Auch die später dazugekommenen Fälle zeigten ein ähnliche Altersverteilung. Es sind also in der überwiegenden Mehrzahl Jugendliche betroffen. Das männliche und weibliche Geschlecht ist gleich oft befallen.

Mit verschwindenden Ausnahmen ist der Tumor in der unteren Extremität lokalisiert:

16 × Tibia (meist proximale Metaphyse)

7 × Femur (meist distale Metaphyse)

3 × Metatarsus

2 × Calcaneus

3 × kleine Fussknochen

3 × Rippe

2 × Ileum

Die Geschwulst beginnt an der Corticalis subperiostal und führt zunächst zu einer Verdickung des Knochens. Im Verlauf einiger Monate wird diese palpabel und es treten spontane «rheumatoide» Beschwerden oder

Schmerzen bei Beanspruchung des Knochens auf. In Bezug auf die Aetiologie ist nichts bekannt, jedenfalls ist ein Zusammenhang mit einem Trauma (wie bei den andern Knochentumoren) nicht anzunehmen.

Zur Häufigkeit lässt sich vorläufig sagen, dass im Pathologie-Museum des Duke-Hospital unter 770 Knochentumoren 5 Fälle gefunden wurden.

Eine sichere Diagnose ist klinisch sehr schwer zu stellen. Besondere Schwierigkeiten macht die Differential-Diagnose gegenüber den Braunen Tumoren, dem Enchondrom oder einer Knochenzyste. Am ehesten ist eine röntgenologische Diagnose möglich bei Lokalisation in einem Röhrenknochen. Charakteristisch sind der Sitz an der Metaphyse und die mehrkammrige zystische Aufhellung des Knochens mit Auftreibung und starker Verdünnung der Corticalis und polyzyklischer, ziemlich scharfer Begrenzung gegen die Markhöhle. Nie ist der ganze Querschnitt betroffen.

Als Therapie empfiehlt *Lichtenstein* 1952 die Exkochleation des Tumors. Die Röntgensensibilität ist bis jetzt fraglich, da alle bekannten Fälle operiert wurden.

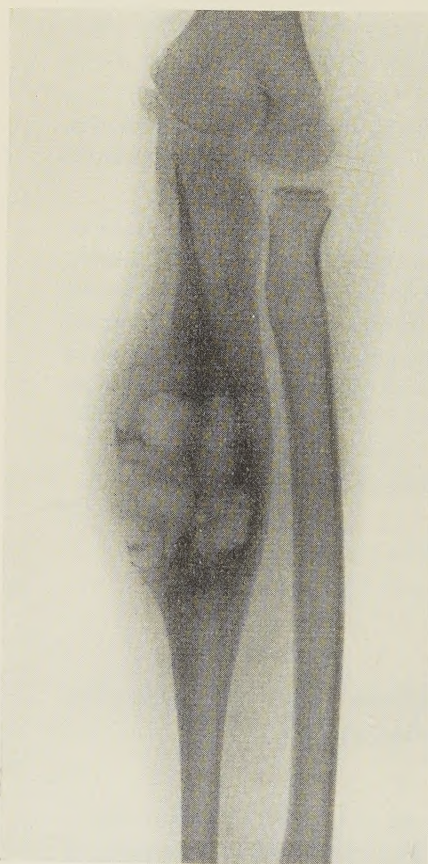
Von den ersten 12 Fällen sind nach dieser Behandlung keine Rezidive und Metastasen bekannt, bei einer Beobachtungszeit von $1\frac{1}{2}$ –7 Jahren. Von anderer Seite (*Coley* [2]) wird auf die Häufigkeit von Rezidiven bei nicht radikaler Entfernung des Tumors hingewiesen. Auch ist darauf hinzuweisen, dass gelegentlich bei Serienuntersuchung der Schnitte doch stellenweise «maligne» Entartung festgestellt worden ist (*Uehlinger*), so dass es angezeigt ist, den Tumor zu resezieren, wo es die Lokalisation erlaubt.

Zwei eigene Fälle von einwandfrei diagnostiziertem chondromyxoidem Fibrom sollen im Folgenden näher beschrieben werden.

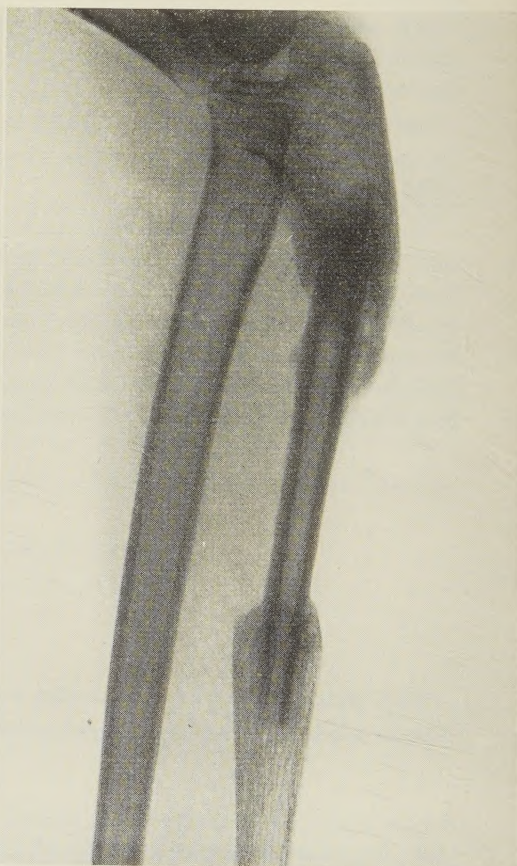
1. Fall (chirurgische Abteilung des St. Claraspitals Basel, Prof. F. Merke)

Der 8jährige Knabe trat im Juni 1954 in ärztliche Behandlung wegen einer Schwellung am linken Vorderarm ulnarwärts ca. 10 cm oberhalb des Handgelenks. Es fand sich eine ossäre Auftreibung im hinteren Drittel der linken Ulna, welche im Röntgenbild als mehrkammrige, polyzyklisch konturierte Aufhellung imponierte. Der Röntgenologe denkt an Hand der Röntgenbilder an einen zystischen Tumor und weist auf die Möglichkeit eines *Jaffe-Lichtenstein-Tumors* hin.

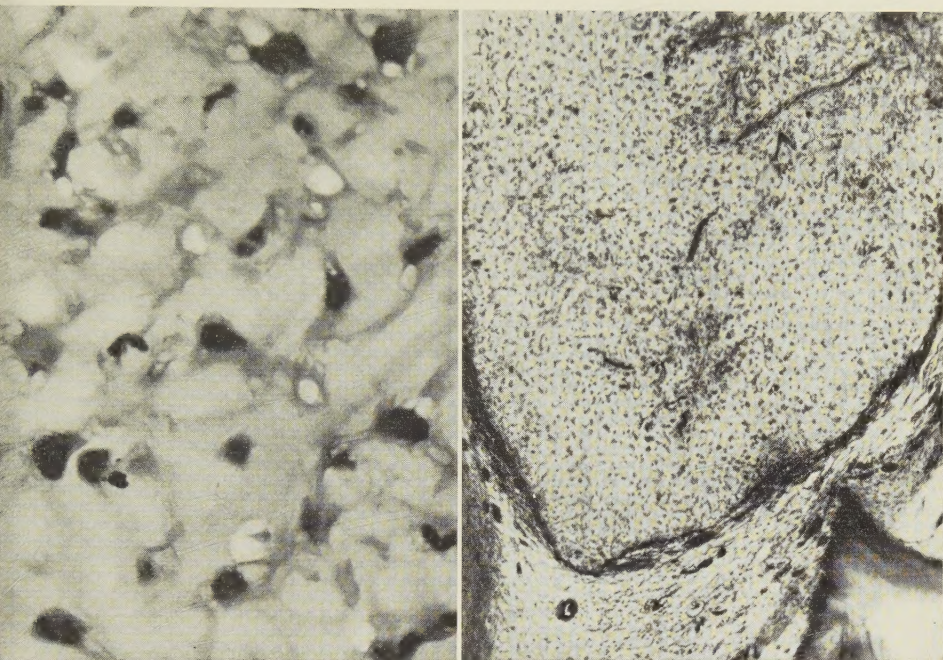
Eintritt in die Klinik am 8. Juni 1954.



Röntgenbild vom Juni 1954



Röntgenbild vom Juni 1955

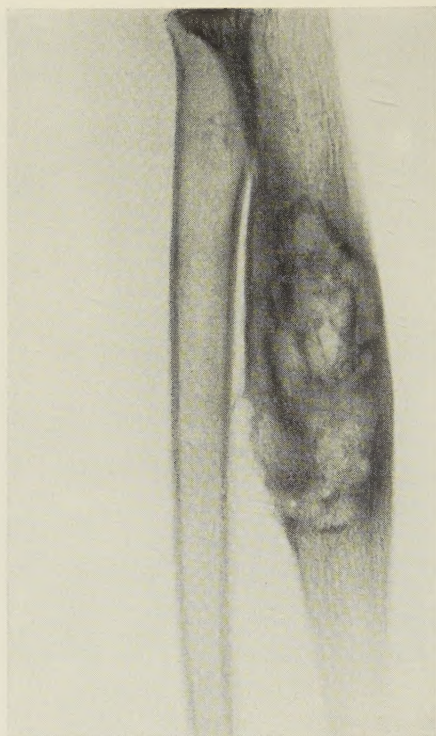


Operation am 9. Juni 1954.

Der Tumor wird freigelegt. Es findet sich unter einer stark verdünnten Corticalis eine Zyste, die von einer weichen, homogenen Tumormasse eingenommen wird. Sorgfältige Exkochleation des Zysteninhaltes. Das Präparat besteht aus weichen Bröckeln von gelatinöser Konsistenz und weisserlicher Farbe und sieht makroskopisch gutartig aus.

Bei der histologischen Untersuchung (pathologisches Institut Basel, Prof. A. Werthemann) machte der Tumor zuerst den Eindruck eines malignen Chondromyxosarkoms. Die genauere Auswertung führte dann aber zu der Auffassung, dass es sich um einen *Jaffe-Lichtenstein*-Tumor, also ein nicht-malignes chondromyxoides Fibrom des Knochens handeln müsse.

Es zeigten sich die gleichen histologischen Merkmale, wie sie *Lichtenstein* beschrieben hatte: Herde mit myxoider Grundsubstanz, in die spindelförmige und polymorphe, seltener rundliche Zellen eingelagert sind. Am Rand dieser Herde ist die Infiltration dichter und es finden sich Lymphozyten, Plasmazellen und gelegentlich Riesenzellen. Die Kerne sind atypisch



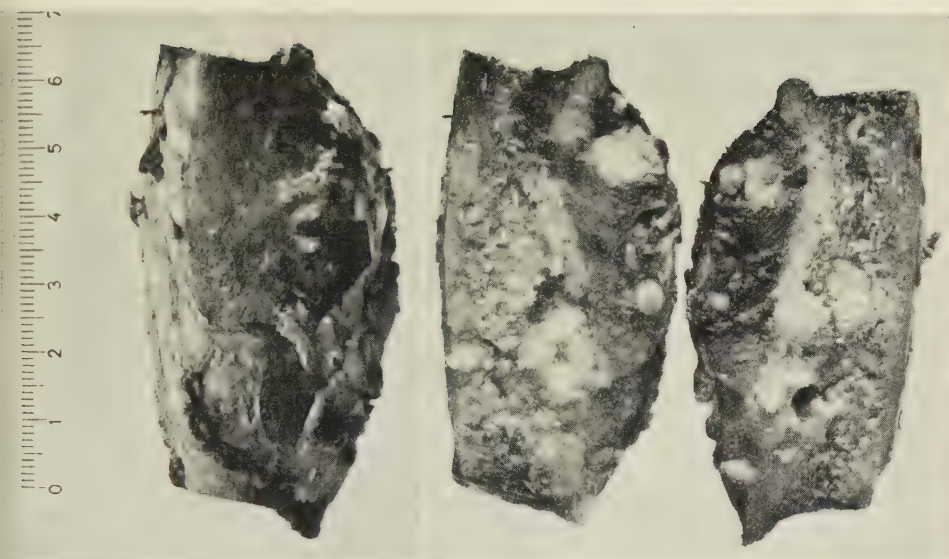
Röntgenbild vom 28. Januar 1955

und zeigen hie und da Pyknosen und Mitosen. Stellenweise treten in der Grundsubstanz Knorpelkapseln auf, welche den Übergang zu primitivem, myxomatösem Knorpelgewebe anzeigen.

Besonders charakteristisch ist die Läppchenbildung und die Variabilität der Zell- und Kernform.

Anhand des Röntgenbildes und vor allem des histologischen Befundes wird also die Diagnose: «chondromyxoides Fibrom des Knochens» gestellt und zunächst von einem radikalen Eingriff abgesehen.

Nach anfänglicher Heilung trat der Patient im Februar 1955, also schon nach 8 Monaten, erneut in die Klinik ein wegen eines schmerzhaften Rezidivs an der Stelle des ersten Tumors. Das bestätigt – entgegen den Angaben *Lichtensteins* – dass die Exkochleation nicht sicher vor dem Rezidiv schützt. Es wurde daher diesmal die Resektion des ganzen erkrankten Ulna-Abschnittes vorgenommen.



Operationspräparat, leicht vergrößert.

Operation am 23. Februar 1955.

Freilegung des Tumors. Die Corticalis ist stark aufgetrieben und verdünnt, der Tumor ist aber makroskopisch nirgends in die Weichteile durchgebrochen. Das Periost wird proximal und distal von der Ulna abgelöst und der Knochen durchtrennt. Zur Überbrückung des Defektes wird ein Stück Fibula samt Periost reseziert und beidseits in die angeschnittene Markhöhle der Ulna gesteckt. Zur Verstärkung werden an der distalen Vereinigungsstelle einige Spongiosabröckel aufgelegt.

Der Span heilte tadellos ein und die Funktion des Armes stellte sich weitgehend wieder her. (Siehe Röntgenbild Seite 6.)

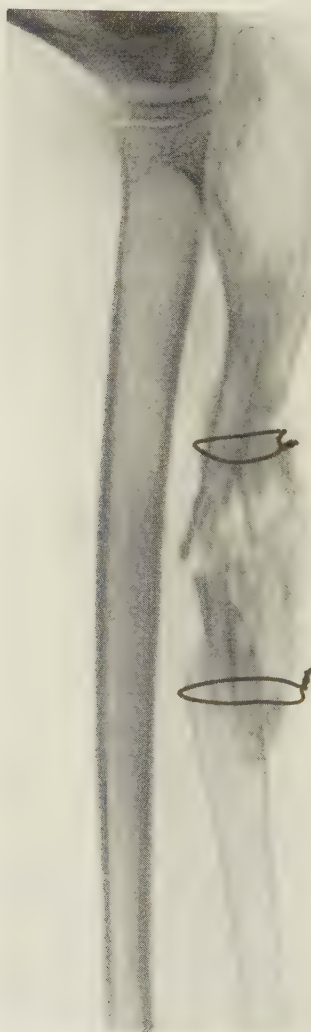
Am 25. Juli 1955 erlitt der Knabe zu Hause einen Unfall und fiel auf den linken Arm, wobei es zur Fraktur des eingesetzten Fibulastücks kam. Im Verlauf von 3 Monaten bildete sich dann eine Pseudarthrose aus, die schliesslich eine erneute operative Behandlung erforderte.

Operation am 9. November 1955.

Die Pseudarthrose wird freigelegt. Die atrophierten und sklerosierten Frakturenenden werden angefrischt, das Periost abgelöst und zurückge-

schlagen. Die Frakturstelle wird mit Spongiosabröckeln ausgefüllt und durch erneute subperiostale Einpflanzung eines dicken Knochenspanns, diesmal aus dem Beckenkamm, fixiert (Drahtcerclage). Gipsverband.

Ausgang in Heilung.



Röntgenbild vom 12. Dezember 1955

2. Fall (Kantonsspital Zürich, Prof. Brunner)

Der 57jährige Patient trat am 2. März 1955 in die Klinik ein wegen starken Schmerzen am rechten Fussgelenk, welche erstmals nach einem Trauma am 4. Januar 1955 aufgetreten waren und seither andauerten. Bei der klinischen Untersuchung fand sich ein druckdolenter Tumor an der medialen Seite des Fussgelenkes und das Röntgenbild zeigte eine ziemlich scharf begrenzte Aufhellung des Knochens im Bereich des Malleolus tibialis mit Verdünnung der Corticalis und Verdickung des Periosts. Es wurde ein Sarkom vermutet und eine Probeexzision vorgenommen. Der Tumor war von knorpeliger Konsistenz und machte makroskopisch den Eindruck eines Enchondroms. Die histologische Untersuchung (pathologisches Institut Zürich, Prof. *Uehlinger*) zeigte, dass es sich um ein chondromyxoides Fibrom handelte. Es fanden sich myxomatöse, durch kompaktere Zellstränge in Felder eingeteilte Partien, abwechselnd mit Knorpelgewebe. Trotz klinischer Gutartigkeit wurde wegen der grossen Neigung zu Rezidiven und der exponierten Lage die Resektion vorgeschlagen.

Operation am 24. März 1955.

Bei der Freilegung kam man auf einen grossen weisslichen Tumor, der sich zum Teil auf dem Röntgenbild nicht dargestellt hatte. Es mussten der ganze Malleolus tibialis und die dorsalen und medialen Teile der Tibiaepiphyse entfernt werden. Der vordere Teil der Tibia wurde in eine Rinne in der Talusrolle versenkt. Verstärkung mit einem Beckenkammspan. Druckarthrodese.

Ende Mai 1955 war die Ankylose klinisch und röntgenologisch konsolidiert und der Patient wurde beschwerdefrei entlassen.

Bis jetzt ist kein Rezidiv eingetreten.

Zusammenfassung

Anhand des noch spärlichen Schrifttums und von zwei eigenen instruktiven Fällen wird auf das Krankheitsbild des sarkomähnlichen, jedoch klinisch benignen chondromyxoiden Fibroms des Knochens hingewiesen, welches *Jaffe* und *Lichtenstein* erstmals beschrieben haben.

Diese Tumoren wurden bis vor kurzem als Sarkome aufgefasst, lassen sich aber auf Grund neuerer Erkenntnisse deutlich vom Sarkom abgrenzen. (Auf die histologischen Unterschiede wird hingewiesen.) Sie gehören zu

den Tumoren, welche eine Mittelstellung zwischen Gut- und Bösartigkeit einnehmen, in dem Sinne, dass sie wohl zu lokalen Rezidiven führen können, aber anscheinend nicht metastasieren.

Die Diagnose ist nur histologisch zu sichern.

Die Therapie hat in der Resektion des betroffenen Knochenabschnittes oder notfalls in möglichst radikaler Ausschabung zu bestehen. Amputationen und verstümmelnde Eingriffe sind nicht erforderlich.

In unserem ersten Falle führte die Exkochleation zum Rezidiv, die Resektion zur Heilung. Hingegen zeigte es sich, dass der bei der Resektion eingesetzte Fibulaspan offenbar zu schwach war für einen 8jährigen Knaben. Denn es kam durch ein nicht sehr erhebliches Trauma zur Fraktur des schön eingeheilten Transplantates. Im Anschluss an die Fraktur entwickelte sich eine Pseudarthrose. Daher Implantation eines dicken Knochenspanns aus dem Beckenkamm. Heilung. Bisher kein Tumorrezidiv.

Im 2. Fall kam es nach Resektion der befallenen Tibiaepiphyse und Arthrodesse des Sprunggelenks zur Heilung. Rezidivfreiheit bisher 1 Jahr.

Literaturverzeichnis

- 1) *Bauer, W.H. and Al. Harell.* J. Bone and Joint Surg. 36, 263, 1954 (Amer.).
- 2) *Coley, Bradley, L.* Neoplasms of Bone, 1949.
- 3) *Dahlin, D.C., A.H. Wells, E.D. Henderson.* J. Bone and Joint Surg. 35, A. 831, 1953.
- 4) *Goorwitch, J.* Dis. of Chest 20, 186, 1951.
- 5) *Jaffe, H.L. and Lichtenstein, Louis:* chondromyxoid Fibroma of Bone, a distinctive benigne Tumor of Bone likely to be mistaken especially for Chondrosarkoma. Arch. Path. 45, 541, 1948.
- 6) *Lichtenstein, Louis.* Bone Tumors, 1952.
- 8) *Ottolenghi, C.F. and L.J. Petracchi.* J. Bone and Joint Surg. 35 A, 211, 1953.
- 9) *Wrenn, R.N. and A.G. Smith.* South. M. J. 47, 848, 1954.

